

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

N° 226

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gabriel-Frédéric HAUTTEMENT

Né à Evrecy (Calvados), le 14 Juin 1898

SYNDROMES PROTUBÉRANTIELS

ET

ENCÉPHALITE LÉTHARGIQUE

Président : M. ACHARD, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1925

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gabriel-Frédéric HAUTTEMONT

Né à Evrecy (Calvados), le 14 Juin 1898

SYNDROMES PROTUBÉRANTIELS

ET

ENCÉPHALITE LÉTHARGIQUE

Président : M. ACHARD, professeur.

PARIS

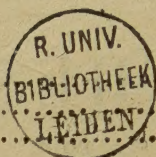
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1925

I. — PROFESSEURS



MM.

Anatomie.....	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.....	CUNÉO.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale.....	DESGREZ.
Bactériologie.....	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale.....	SICARD.
Pathologie chirurgicale.....	LECÈNE.
Anatomie pathologique.....	LETULLE.
Histologie.....	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.....	RICHAUD.
Thérapeutique.....	CARNOT.
Hygiène.....	Léon BERNARD
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	ROGER.
Clinique médicale.....	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	TEISSIER.
Clinique chirurgicale.....	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique.....	GOSSET.
Clinique urologique.....	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.....	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	BROCA Auguste
Clinique thérapeutique médicale.....	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGE

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale
 ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale.
 AUBERTIN..... Pathologie médicale.
 BASSET..... Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN..... Pathologie médicale.
 BINET..... Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRANCA..... Histologie.
 BRULÉ..... Pathologie médicale.
 BUSQUET..... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 CADENAT..... Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY..... Histologie.
 CHIRAY..... Pathologie médicale.
 CLERC..... Pathologie médicale.
 DEBRÉ..... Hygiène.
 I. de JONG..... Anatomie pathologique.
 DUVOIR..... Médecine légale.
 ÉCALLE..... Obstétrique.
 FIESSINGER... Pathologie médicale.
 FOIX..... Pathologie médicale.
 GARNIER..... Pathologie expériment^{le}.
 HARVIER..... Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER.. Urologie.
 HOVELACQUE.. Anatomie.
 JOYEUX..... Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri). Chimie biologique.
 LARDENNOIS.. Pathologie chirurgicale
 LE LORIER.... Obstétrique.
 LEMAITRE..... Oto-rhino-laryngologie.
 LEMIERRE..... Pathologie médicale.
 LÉVY-SOLAL... Obstétrique.
 LHERMITTE... Pathologie mentale.
 LIAN..... Pathologie médicale.
 MATHIEU..... Pathologie chirurgicale.
 METZGER..... Obstétrique.
 MOCQUOT..... Pathologie chirurgicale.
 MONDOR..... Pathologie chirurgicale.
 MOURE..... Pathologie chirurgicale.
 MULON..... Histologie.
 PHILIBERT... Bactériologie.
 RIBIERRE..... Pathologie médicale.
 RICHET Fils... Physiologie.
 ROUVIÈRE.... Anatomie.
 STROHL..... Physique médicale.
 TANON..... Pathologie médicale.
 TIFFENEAU... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.
 VERNE..... Histologie.
 VILLARET..... Pathologie médicale.
 WELTER..... Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS..... Physiologie.
 GOUGEROT..... Pathologie médicale.
 GUÉNIST..... Obstétrique.

MM.

RETTERER..... Histologie.
 ROUSSY..... Anatomie pathologique.

IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.

AUVRAY..... Clinique chirurgicale.
CHEVASSU Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale.
LEREBoullet. Clinique médicale infan-
tile.
LÉRI Clinique médicale.
LÉPER Clinique médicale.

MM.

OMBREDANNE. Clinique chirurgicale in-
fantile.
PROUST Clinique chirurgicale.
RATHERY..... Clinique médicale.
SCHWARTZ ... Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM MAUCLAIRE, agrégé.....	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....		Stomatologie.
N.		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD.....		Radiologie clinique.

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni im-
pro-
bation.*

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE LOUIS HAUTTEMENT

Etudiant en Médecine

A MON PÈRE, LE DOCTEUR J. HAUTTEMENT

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
M. CH. ACHARD
Professeur de Clinique Médicale

*Qui m'a fait l'honneur de bien
vouloir présider cette thèse.*

A MES MAÎTRES
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE CAEN

A MES MAÎTRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DES HÔPITAUX DE PARIS

A MES AMIS

SYNDROMES PROTUBERANTIELS ET ENCEPHALITE LETHARGIQUE

Parmi les aspects cliniques si variés de l'encéphalite léthargique, maladie protéiforme pouvant simuler, de près ou de loin, tant d'affections du système nerveux, il en est de bien connus, dont le diagnostic clinique ne prête guère à confusion.

Telles sont :

- Les formes hypersomniques,
- Les formes myocloniques,
- Les formes hyperalgiques,

enfin et surtout les formes qui s'accompagnent d'un syndrome parkinsonien.

D'un diagnostic beaucoup plus délicat sont les formes paralytiques, et cela pour plusieurs raisons : d'abord leur moindre fréquence; ensuite leur évolution capricieuse et souvent rapide; enfin l'absence de test biologique certain affirmant de façon indubitable l'étiologie spécifique de l'affection.

Il nous a été donné d'observer, au cours de la dernière épidémie d'encéphalite, certains syndrômes protubérantiels d'évolution aiguë ou subaiguë, et nous avons recherché les arguments cliniques et biologiques qui permettent, en présence de cas semblables, de rattacher les symptômes observés à leur véritable origine : la localisation au niveau de la protubérance du virus encéphalitique.

Nous présenterons d'abord les observations de quelques malades, chez lesquels la localisation du processus mor-

bide, tout en demeurant protubérantielle, siège à divers hauteurs de cette partie de l'axe mésocéphalique.

Nous montrerons ensuite les symptômes communs, cliniques et surtout évolutifs, qui relient entre eux ces divers cas par un véritable lien de parenté morbide. Puis, nous examinerons les difficultés du diagnostic. Enfin, nous indiquerons les diverses thérapeutiques que l'on peut mettre en œuvre dans des cas semblables.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Clovis Vincent et Jean Darquier)

Marie T..., jeune femme de 22 ans. Domestique. Pas de stigmates de spécificité. Bien portante jusqu'au milieu de décembre 1923. Dans la seconde quinzaine de décembre, elle a un fort rhume avec écoulement nasal, toux et voix rauque (rhinopharyngite et laryngite). Elle n'est pas suffisamment malade pour suspendre son service. Elle paraissait guérie, quand le 30 décembre, sans fièvre, sans douleur, elle ressent des fourmillements dans les deux jambes. Le lendemain, celles-ci sont lourdes et dans la journée du 1^{er} janvier Marie T... s'effondre plusieurs fois. Le lendemain, elle commence à se servir difficilement de son bras gauche; en même temps qu'elle s'aperçoit qu'elle voit double. Les jours suivants, la paralysie des jambes, du membre supérieur gauche augmente et le membre supérieur droit commence à lui refuser ses services.

Le 5 janvier 1924 elle est transportée à l'Hôpital Tenon en automobile.

Examen les 5, 7, 10, 12 janvier 1924. Actuellement, la malade se présente avec les prénomènes suivants :

1° Une hémiplégie alterne à laquelle est superposée une hémianesthésie alterne du type dissocié ; 2° une hémiplégie droite sans participation de la face à gauche ; 3° une raideur non douloureuse du tronc, des cuisses, à caractères parkinsoniens. La paralysie alterne se manifeste par une paralysie faciale périphérique droite associée à une paralysie des membres supérieur et inférieur gauches.

La paralysie faciale porte à la fois sur le facial supérieur et sur le facial inférieur. L'occlusion des paupières est incomplète et l'on peut voir le globe oculaire se porter en haut et en dehors au moment de l'effort pour fermer l'œil (signe de Charles Bell). Quand la malade parle, elle le fait surtout avec la moitié gauche de la bouche. Le signe du peaucier existe à droite. Cette paralysie des mouvements volontaires n'est pas complète ; les différents mouvements auxquels participent

les muscles innervés par le facial s'exécutent, mais en partie seulement, sans force. Les troubles du tonus musculaire sont peu accentués. Le réflexe cornéen est aboli. Cette paralysie faciale droite s'accompagne d'une parésie de la 6^e paire droite. Spontanément, la malade a déclaré voir double. La diplopie se manifeste quand le regard se porte à droite. On peut se rendre compte que dans un tel mouvement, le globe oculaire droit n'atteint pas la commissure palpébrale externe. Il y a parésie du muscle droit externe droit, par conséquent parésie de la 6^e paire droite. La peau de la face innervée par le trijumeau, ne perçoit pas du tout le froid et faiblement le chaud ; elle sent le tact et la douleur. La joue droite est plus rouge et plus chaude que la joue gauche.

La paralysie des membres gauches a été complète ou presque complète. Actuellement, le membre inférieur est plus paralysé que le membre supérieur. Les mouvements volontaires du membre supérieur gauche sont tous possibles, mais ils n'ont ni la force ni l'étendue d'un mouvement normal. La préhension est quasi nulle ; les réflexes tendineux (réflexe de flexion de l'avant-bras, de pronation, d'extension), sont exagérés. Au membre inférieur, les seuls mouvements possibles sont quelques mouvements de va-et-vient des orteils, une certaine flexion dorsale du pied qui paraît exécutée surtout par le jambier antérieur, un léger soulèvement de tout le membre inférieur étendu au-dessus du plan du lit. Il existe de la raideur de tout ce membre ; c'est ainsi que la jambe semble maintenue dans le prolongement de la cuisse par la seule contracture du quadriceps fémoral. Nous y reviendrons plus loin. Les réflexes sont exagérés ; le réflexe rotulien est polycinétique, il existe du clonus du triceps sural. Le réflexe cutané plantaire est inversé (signe de Babinski). A cette paralysie alterne se superpose une hémianesthésie alterne à type de dissociation syringomyélique. A la face, la sensibilité au tact est conservée dans le domaine du trijumeau ; par contre, la sensibilité au chaud et au froid est troublée ; un tube froid appliqué sur la joue, le front, est perçu comme du toucher ; un tube chaud est reconnu comme un peu chaud. Même anesthésie thermique, mais plus accentuée, au membre supérieur, au membre inférieur, sur le tronc, sur le cou. Sur toutes ces parties du corps, la sensibilité tactile est conservée. Il n'existe pas de trouble du sens musculaire.

Du côté droit, il existe une paralysie à type central beaucoup plus importante au membre inférieur qu'au membre

supérieur. Au membre inférieur ne s'exécutent que quelques petits mouvements des orteils ; le membre est raide dans son ensemble et, quand on le soulève, la jambe est maintenue en extension sur la cuisse par l'hypertonie du quadriceps. Réflexe rotulien polycinétique ; clonus du triceps sural ; réflexe cutané plantaire en extension. Au membre supérieur, les mouvements sont affaiblis ; ils sont possibles, mais se font sans grande force. Tous les réflexes tendineux de ce membre sont exagérés, la motilité volontaire de la moitié gauche de la face est normale. On ne décèle aucun trouble sensitif au niveau des membres supérieur et inférieur droits, pas plus que sur la moitié droite du tronc et du cou. A la face, toutes les sensibilités sont normales à gauche.

Aux troubles moteurs et sensitifs précédents, s'ajoute une hypertonie non douloureuse de certains muscles des membres inférieurs, des muscles de la nuque. La nuque est rigide ; il est difficile de rapprocher le menton du sternum ; quand on s'efforce de le faire, on perçoit une résistance que l'on vainc progressivement, sans provoquer de grande douleur, et qui donne à la main la sensation qu'elle a, quand elle vainc, la contracture du biceps dans la maladie de Parkinson. La malade s'assoit difficilement par suite de la rigidité des muscles du tronc ; mais cette rigidité n'est pas douloureuse comme la rigidité méningitique ; le signe de Kernig n'existe pas ; la malade, assise sur son lit, le tronc penché en avant, peut allonger complètement les membres inférieurs. La malade étant couchée sur le dos, si l'on tente d'étendre la jambe sur la cuisse préalablement fléchie, on rencontre une certaine résistance, mais on ne détermine pas de douleur quand on effectue le mouvement, malgré la résistance. Si on effectue des mouvements successifs d'extension et de flexion de la jambe sur la cuisse, on s'aperçoit que ces mouvements sont de plus en plus difficiles, de moins en moins étendus ; après quelques mouvements successifs on a la sensation d'un véritable freinage des mouvements du genou.

Il existe de la rétention d'urine. On sonde la malade deux fois par jour.

La malade ne se plaint pas de la tête. Il faut l'interroger à ce sujet pour qu'elle réponde qu'elle « a un peu mal ». Depuis son entrée, elle a vomé une ou deux fois chaque jour. Cependant elle s'alimente. L'état général est bon ; pas d'amaigrissement. Pas d'altération appréciable des viscères.

L'examen du liquide céphalo-rachidien a montré : le 7 jan-

vier, sept lymphocytes par millimètre cube, un taux d'albumine normal ; le 11 janvier, treize lymphocytes par millimètre cube, taux d'albumine 0,22, une réaction de Wassermann négative.

Le 21 janvier 1925. — Depuis une semaine, l'état de la malade, si on excepte la raideur, s'est notablement amélioré ; la température est au voisinage de la normale, il n'y a plus de céphalée, plus de vomissements, l'appétit est bon, le taux des urines est normal ; la diplopie n'existe plus ; une légère paralysie faciale droite persiste encore ; elle apparaît surtout quand la malade s'efforce de fermer les yeux ; quelques millimètres séparent alors le bord de la paupière supérieure du bord de la paupière inférieure. La sensibilité est normale sur la moitié droite de la face.

La paralysie a quitté les membres supérieurs droit et gauche. Aux mains, les mouvements les plus délicats sont possibles et se font avec une certaine force. La sensibilité des deux membres est normale.

Cependant, les membres inférieurs restent très impotents. A droite, la malade maintient la jambe en extension sur la cuisse, mais sans force ; les orteils et le pied exécutent un très faible mouvement de flexion plantaire ; l'extension des orteils, la flexion dorsale du pied sont impossibles. Les réflexes rotulien et achilléen, sont exagérés. Il existe du clonus du quadriceps fémoral et du triceps sural. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension ; il n'existe pas de trouble sensitif. Au membre inférieur gauche, les troubles moteurs sont un peu moins profonds ; la malade peut tenir tout le membre élevé au-dessus du plan du lit pendant un instant ; les mouvements de flexion plantaire des orteils et du pied sont plus étendus qu'à droite ; la flexion dorsale du pied est impossible. Réflexes rotulien et achilléen exagérés. Clonus de la rotule et du pied. Signe de Babinski. Des troubles sensitifs se superposent à ces troubles moteurs ; l'anesthésie thermique frappe tout le membre ; le tact simple est aboli jusqu'au niveau d'une ligne sensiblement perpendiculaire au membre et situé à 10 centimètres au-dessus de l'interligne fémoro-tibial ; dans ce même territoire, le pincement est perçu comme tact simple ; la notion de la position des orteils est complètement abolie. Les troubles de la sensibilité thermique se prolongent sur le tronc (abdomen, thorax), jusqu'au niveau d'une ligne horizontale passant à quelques centimètres au-dessous des seins. Au tronc, les sensibilités tactile et douloureuse ne sont pas abolies dans

les régions insensibles au froid et au chaud. Les réflexes abdominaux sont abolis.

La raideur de la nuque, du tronc, des cuisses, déjà notable les premiers jours de l'affection, a augmenté. La flexion de la tête et du cou sur le thorax, qu'elle soit passive ou qu'elle soit active, est impossible ; un effort assez violent permet de la vaincre sans grande douleur, mais non complètement. Essaye-t-on d'asseoir la malade, on rencontre, pour amener le tronc à angle droit sur les cuisses, une résistance notable ; celle-ci peut d'ailleurs être vaincue sans douleur et la flexion du tronc sur les membres inférieurs ne détermine pas le signe de Kernig. La malade étant couchée, si on tente de fléchir les cuisses sur le bassin, les jambes étant fléchies sur les cuisses, on trouve la même résistance que nous avons déjà indiquée. Il existe une forte hypertonie non douloureuse des muscles extenseurs des cuisses sur le tronc, et des muscles fléchisseurs des jambes sur les cuisses.

Rétention d'urine.

Une nouvelle ponction lombaire effectuée le 18 janvier a montré une lymphocytose discrète (douze lymphocytes par millimètre cube), un taux d'albumine normal (0,22), une réaction de Wassermann négative.

L'amélioration observée dans la deuxième semaine de la maladie, ne s'est pas maintenue. La raideur de la nuque, des lombes, des membres inférieurs a augmenté ; l'impotence qui avait diminué aux membres inférieurs s'est accentuée ; la paralysie qui avait quitté les membres supérieurs s'y est réinstallée. Au vingt-huitième jour, la veille du départ de la malade, on note ce qui suit : température ne dépassant pas 37°6 le soir, sauf le 28 janvier, où elle a atteint 37°9, ne descendant pas, en général, au-dessous de 37°, sauf le 25 janvier, où elle s'est abaissée jusqu'à 36°2. Pas de céphalée, pas de vomissement. Impotence des deux membres inférieurs quasi-complète. Même état des réflexes tendineux et cutanés que précédemment. Mêmes troubles sensitifs. Les deux membres supérieurs sont presque tout à fait paralysés ; la malade ne peut porter les aliments à sa bouche. Les mouvements qui persistent : flexion de l'avant-bras, flexion des doigts, opposition du pouce, sont faibles et inutilisables. La face, les globes oculaires sont, jusqu'à ce jour, exceptés par la nouvelle vague de paralysie. L'hypertonie des muscles de la nuque, de la région sacro-lombaire, celle des extenseurs des cuisses et des fléchisseurs des jambes s'est encore accentuée ;

le terme rigidité n'est pas trop fort pour exprimer la façon dont le membre inférieur paraît fixé sur le bassin. Cette rigidité peut être vaincue presque sans douleur. En quelques jours, la face est devenue inexpressible ; les rides se sont effacées, la peau du visage est lisse. Pas de céphalée, pas de vomissement, pas de constipation. La rétention d'urine persiste.

Le 28 janvier 1924, la malade fut emmenée par sa famille.

OBSERVATION II

(Cl. Vincent et Darquin)

Jeune femme de trente ans. Elle n'est pas suspecte de syphilis héréditaire ni entachée de syphilis acquise (elle est vierge). Elle vivait dans un milieu où la grippe a sévi ; les enfants dont elle a la charge ont été atteints, l'un de bronchite aiguë, l'autre de congestion pulmonaire bénigne. Elle souffrait depuis six jours des épaules, de la nuque, de la tête, dit-elle (région occipitale). Ces précisions sur son mal initial nous ont été spontanément données par la malade. Nous le faisons remarquer, car elles sont liées à la contracture des muscles du cou (tirillant leur insertion), qui semble, en pareil cas, très précoce. Le 8 janvier, à midi, elle commença à sentir qu'elle manquait de stabilité, elle avait des nausées et ne put déjeuner. Dans l'après-midi, ces phénomènes augmentèrent rapidement, et, le soir, elle ne pouvait plus tenir en position verticale, aussi bien assise que debout ; elle tombait sur le côté gauche. Ses yeux remuaient incessamment, et tous les objets dansaient devant elle. Les vomissements survenaient à tout instant.

Le 9 janvier au matin, lors de notre première visite, l'état de la malade est le suivant : la malade est couchée sur le côté gauche, tenant en mains une cuvette, dans laquelle elle vomit d'une façon fréquente. Elle se sent continuellement tomber à gauche. L'ayant assise devant nous pour l'examiner, son corps s'incline à gauche malgré les oreillers qui la calent ; sa tête est penchée fortement sur l'épaule gauche, les yeux sont logés dans les angles gauches des fentes palpébrales. Il existe une déviation conjuguée de la tête et des yeux à gauche. Les yeux sont animés de mouvements de va-et-vient incessants dans le sens horizontal ; il existe un nystagmus spontané, dont la secousse brusque est dirigée à gauche. Volontairement, la malade peut porter les yeux dans les angles droits des fentes palpébrales et les y maintenir. Il apparaît alors un nystagmus vertical, léger d'ailleurs. Etant donné l'état de la malade, aucune épreuve labyrinthique n'a pu être effectuée. Cette déviation conjuguée de la tête et des yeux, avec nystagmus, s'accompagne de troubles sensitifs dans le domaine du

trijumeau. Ceux-ci se manifestent par une abolition complète du réflexe cornéen gauche, par une perte des sensations thermiques (froid et chaud), à la joue, à la lèvre supérieure, au front, alors que le tact simple, la pression, sont conservés dans ces régions ; bref, par une dissociation syringomyélique de la sensibilité dans le domaine du trijumeau. Il n'existe pas de troubles de l'ouïe, ni de boudonnement ou sifflement d'oreilles, ni surdité ; il n'existe pas de paralysie faciale, pas de paralysie de la VI^e paire. Notons, toutefois, une diplopie verticale, légère d'ailleurs ; la malade voit des personnes avec deux têtes superposées, l'une adjacente à l'autre. Pas de trouble de la déglutition et de la phonation. Il n'existe aucun signe décelant une altération évidente des voies motrices centrales, droite et gauche ; la motilité volontaire et réflexe est normale aux membres supérieurs et inférieurs droits et gauches. Il existe au membre inférieur gauche, une hypertonie musculaire dissociée, localisée au muscle jambier antérieur, coïncidant avec une hypotonie du triceps sural (flexion dorsale du pied gauche exagérée et maintenue par seule action du jambier antérieur). Enfin, on peut mettre en évidence chez elle l'hypertonie faradique provoquée du trapèze. Il existe aussi certaine raideur de la nuque, peu douloureuse d'ailleurs ; quand on tente de la vaincre, les muscles opposent quelque résistance, mais on ne cause pas la souffrance aiguë qu'on détermine en cas de méningite.

Pas de signe de Kernig. Les masses musculaires ne sont pas ou sont très peu douloureuses à la pression. L'état général est bon. Depuis que nous observons la malade, la température oscille entre 37° et 37°4. Le liquide céphalo-rachidien est normal à tous égards (cellules, albumine, glucose, réaction de Bordet-Wassermann).

Très rapidement, les phénomènes vertigineux se sont amenés. Au bout de quatre jours, l'inclinaison de la tête sur l'épaule gauche, la déviation spontanée des yeux vers la gauche avaient cessé ; il ne persistait plus aucun nystagmus dans les mouvements extrêmes de latéralité du regard. Au huitième jour après le début de notre examen, le réflexe cornéen était redevenu presque normal ; les troubles sensitifs à type de dissociation syringomyélique avaient disparu, ou tout au moins il ne persistait plus qu'une certaine hypoesthésie au froid ; la rougeur de la pommette avec élévation thermique de la région n'était plus perceptible, non plus que la dilatation pupillaire. Bref, les signes d'une altération du

trijumeau : troubles sensitifs, abolition du réflexe cornéen, rougeur de la pommette avec hyperthermie, dilatation pupillaire, avaient évolué d'une façon sensiblement parallèle. A la troisième semaine, la malade n'accusait plus de vertiges ; elle continuait à se plaindre de la nuque et l'examen montrait une saillie anormale des muscles de la région à droite et à gauche de la ligne médiane ; cette saillie était telle qu'elle délimitait une dépression aussi profonde que chez les sujets les plus musclés ; ces muscles étaient durs, rigides, tendus, ils empêchaient la flexion de la tête en avant. Actuellement, les muscles juxta-vertébraux, dorsaux, lombaires, ne participent pas à la contracture, non plus que les muscles postérieurs des cuisses. La mobilisation de la hanche est facile et l'extension des jambes sur les cuisses préalablement fléchies se fait normalement. On note chez cette malade le phénomène de l'hypertonie faradique provoquée du trapèze et l'hypertonie dissociée du muscle jambier antérieur. Dans le courant de la troisième semaine, l'épreuve de Babinski (Vertige voltaïque), a été effectuée chez cette malade. Quel que soit le sens du courant, l'inclinaison de la tête se fait du côté droit. Même la crise passée, On peut mettre en évidence chez cette malade d'une façon objective, la perturbation labyrinthique.

OBSERVATION III

(Cl. Vincent et Darquier)

Femme de quarante-cinq ans, non spécifique (aucun antécédent, aucun stigmate clinique, séro-réaction de Wassermann négative) : grippe récente, fièvre, céphalée, bronchite. Elle tousse d'ailleurs encore. Elle sortait déjà, quand le 7 janvier, dans la rue, elle se sentit prise de vertige et d'envie de vomir.

Elle rentra chez elle et se coucha. Les vertigés avec tendance à tomber à droite augmentèrent et s'accompagnèrent de vomissements. Le 8 janvier à notre première visite, la malade est couchée. Les vertiges et les nausées persistent. La tête est inclinée à droite. Il existe un nystagmus rotatoire dans les mouvements de latéralité du regard. Spontanément la malade déclare qu'elle a une sensation de froid dans la moitié droite de la face. A l'exploration, on trouve une abolition du réflexe cornéen droit, une abolition de la sensibilité au froid et au chaud dans le domaine du trijumeau sans trouble de la sensibilité tactile. Aucun trouble auditif. Aucun trouble dans le domaine des autres nerfs crâniens. Pas de modification des réflexes tendineux, cutanés, pupillaires. Légère raideur de la nuque. Pas de signe de Kernig. L'examen du liquide céphalo-rachidien n'a pu être pratiqué.

OBSERVATION IV (personnelle)

Mme B..., 34 ans, entre à l'hôpital le 23 février 1924 pour dérobement des jambes, d'apparition progressive, et maladresse de la main droite, la gênant particulièrement dans son métier de couturière.

Examen à l'entrée. — La malade présente : une hémiplégie droite légère, plutôt hémiparésie ; une hémiparésie faciale gauche ; une raideur non douloureuse de la nuque, des membres et du tronc.

L'hémiplégie droite est manifeste :

Les mouvements volontaires du membre supérieur sont possibles mais sans force. La préhension des objets petits est difficile. La malade les laisse échapper.

L'opposition du pouce est possible avec l'index quoique très faible. Elle est impossible avec les autres doigts. Les réflexes tendineux et osseux : tricipital, de flexion, radio et cubito pronateurs, sont vifs, surtout, ils apparaissent tels par comparaison avec le côté opposé. Pas d'adiadococinésie. Pas d'astéréognosie.

La sensibilité est normale au contact, à la piqure 1° à la température.

Au niveau du membre inférieur, les mouvements volontaires sont possibles, mais pénibles.

La malade élève avec difficulté le membre au-dessus du plan du lit.

Les mouvements du pied sur la jambe sont particulièrement malaisés. Dans le mouvement de flexion on voit se contracter de façon isolée le muscle jambier antérieur, de sorte que le pied subit sur la jambe un mouvement d'enroulement interne.

Les réflexes achilléens et rotuliens sont vifs, polycinétiques. Il existe de la trépidation épileptoïde du pied, une ébauche de clonus de la rotule.

Le signe de Babinski existe.

Les sensibilités tactile et douloureuse sont normales. Il y a quelques perturbations de la sensibilité thermique, sur-

tout en ce qui concerne le chaud, la malade commet de fréquentes erreurs d'appréciation.

Enfin on note une rigidité de type spécial sur laquelle nous reviendrons, car elle n'est pas particulière aux membres paralysés.

L'hémi-parésie faciale est peu apparente au repos. On note cependant :

Un effacement des rides du front à gauche ;

Un abaissement de la commissure labiale ;

Un effacement partiel du pli naso-génien ;

Des secousses cloniques du sourcilier.

Dans la mimique, les phénomènes s'exagèrent. La bouche est franchement déviée à droite, le contraste entre les plis frontaux droits et gauches s'accentue.

Il n'y a pas de signe de Charles Bell.

Le muscle peaucier se contracte à gauche, comme du côté sain, mais cette épauche de contraction cesse aussitôt, alors qu'elle persiste du côté opposé ; les faisceaux musculaires du peaucier droit restent contractés un instant, après qu'a cessé l'effort musculaire volontaire.

Enfin la malade présente une raideur diffuse particulièrement marquée au niveau des membres inférieurs, de la nuque et du tronc.

La raideur des membres inférieurs prédomine du côté droit, mais elle existe aussi du côté gauche.

Quand on élève la cuisse de la malade perpendiculairement au plan du lit et que l'on mobilise passivement la jambe sur la cuisse, on note :

Une diminution notable de l'extension passive de la jambe qui dépasse à peine, l'angle droit avec la cuisse.

Si l'on s'efforce de vaincre la résistance opposée, on y parvient lentement sans éveiller de douleur, le muscle semblant céder, peu à peu à la force mise en jeu.

Mais si l'on fait plusieurs mouvements rapides de flexion et d'extension de la jambe, l'amplitude de l'angle décrit, diminue peu à peu, au point que la jambe ne peut plus dépasser l'angle droit.

La force à mettre en jeu pour vaincre la résistance des

fléchisseurs de la cuisse, dont on voit les tendons rigides faire saillie sous la peau, est beaucoup plus grande, on éveille alors une douleur aux insertions musculaires de ces muscles.

Ces phénomènes, répétons-le, peuvent être mis en évidence des deux côtés.

La raideur de la nuque présente des caractères analogues. Si l'on cherche à fléchir la tête en avant, on est arrêté par une résistance anormale : les tendons des muscles de la nuque sont tendus et freinent le mouvement.

Si on insiste, on parvient à fléchir la tête sans grande difficulté. Il en va tout autrement, après plusieurs mouvements de flexion et de déflexion. Alors la rigidité augmente et les mouvements passifs sont de plus en plus difficiles.

La raideur du tronc est aussi manifeste. La malade éprouve de la difficulté à s'asseoir dans son lit, mais si on l'assied et que l'on fléchisse progressivement le tronc sur le bassin, on y parvient assez aisément sans provoquer de douleur, même si l'on maintient les genoux. Il ne s'agit donc pas de signe de Kernig.

Tel était l'état de la malade à son entrée à l'hôpital.

Le diagnostic porté, fut celui de méningite ou d'état méningé. La réaction de Wassermann dans le sang se montra négative.

Dans les jours qui suivirent, la température oscillant entre 37°5 et 38, la malade se plaignant de céphalée, on pratiqua une ponction lombaire. L'examen du liquide céphalo-rachidien montra :

Albumine 0 gr. 50.

Lymphocytes 10.

Wassermann négatif.

Le 3 avril 1924, la température s'élève à 38°4 et de nouveaux symptômes éclatent assez brusquement. On voit apparaître :

- des bourdonnements de l'oreille gauche ;
- de la diminution de l'acuité auditive du même côté ;
- des vertiges ;
- une paralysie de la VI^e paire ;
- une exagération de la paralysie faciale.

Les bourdonnements d'oreille sont incessants ; ils empêchent la malade de dormir et l'affectent profondément.

En même temps, l'acuité auditive à la montre est diminuée du côté gauche : alors qu'à droite, la malade entend le tic-tac à près de 2 mètres, elle n'entend plus rien à gauche à partir de quarante centimètres, elle déclare d'ailleurs, elle-même, qu'elle est devenue dure d'oreille de ce côté.

La paralysie du moteur oculaire externe, se traduit subjectivement par la diplopie accusée par la malade.

Objectivement, on note du strabisme interne léger, mais surtout l'impossibilité où se trouve l'œil gauche, de dépasser la ligne médiane de l'orbite dans le mouvement vers la gauche.

En même temps, apparaissent des secousses nystagmiformes.

Enfin la paralysie faciale est maintenant manifeste, même au repos.

L'occlusion de l'œil gauche est possible, mais le mouvement d'occlusion est retardé sur celui de l'œil droit, sans qu'on puisse mettre en évidence, un phénomène de Charle Bell net.

Le peaucier est paralysé.

Il n'y a pas d'atteinte de la sensibilité faciale ; le réflexe cornéen existe.

L'examen à l'ophtalmoscope n'a révélé aucune lésion du fond de l'œil. L'acuité visuelle est très légèrement diminuée à gauche. Il n'y a pas d'hémianopsie.

L'examen des fonctions labyrinthiques, pratiqué dans un service spécial a montré :

Une perturbation du réflexe calorique à gauche :

Alors qu'à droite, on obtient un réflexe net avec vertige et tendance à la chute, après irrigation par 30 centimètres cubes d'eau à 20°, à 30 centimètres de hauteur, il n'y a pas de réflexe à gauche avec 60 centimètres cubes d'eau, pas de vertige.

Une perturbation du vertige voltaïque :

Le vertige voltaïque pratiqué des deux côtés montre : A droite, une inclinaison avec 2 milliampères ; pas d'inclinaison à gauche avec 5 milliampères.

Une nouvelle ponction lombaire pratiquée alors, montre :

Albumine 0 gr. 50

Lymphocytes 12.

Glucose 0 gr. 80.

Wassermann négatif.

Benjoin colloïdal négatif.

En résumé, la malade présente alors :

Un syndrome de Millard-Gübler auquel se surajoutent :

Une atteinte de la VIII^e paire dans ses deux branches acoustique et labyrinthique,

Une raideur de type parkinsonien.

Nous avons voulu mettre en évidence cette hypertonie, et nous avons recherché :

Les réflexes de posture au niveau des deux pieds,

Le signe du jambier étudié par Clovis Vincent,

L'hypertonie du trapèze à la faradisation,

Les signes respiratoires.

Toutes ces recherches ont été positives.

L'évolution a été ensuite assez rapide.

Elle s'est faite dans le sens de la régression de tous les symptômes de localisation, dans les semaines qui ont suivi la 2^e poussée.

L'hémiplégie s'est amendée. La malade marche mieux.

Elle se sert mieux de sa main droite et peut opposer le 2^e et le 3^e doigts. Le bras reste faible, les réflexes vifs.

Le clonus du pied et de la rotule n'existent plus. Le signe de Babinski a disparu.

La paralysie oculaire est complètement guérie. La diplopie est nulle.

La paralysie faciale a considérablement diminué. Elle est de nouveau ce qu'elle était à l'entrée de la malade.

Les bourdonnements d'oreille sont intermittents.

L'acuité auditive reste diminuée.

Les troubles labyrinthiques aux épreuves de Barany et de Babirski persistent.

Mais si on examine la malade quant à la tonicité musculaire, on se rend compte que, sur ce point, son état est plutôt aggravé, surtout en ce qui concerne la face et le membre supérieur.

La face a pris un aspect figé qu'elle n'avait pas, à l'entrée de la malade à l'hôpital.

Les expressions de la physionomie, surtout le sourire, se fixent. Les rides sont effacées.

La malade nous signale que « ses mâchoires se fatiguent en mangeant ».

Au niveau des membres supérieurs, la rigidité n'est pas manifeste au repos comme chez certains parkinsoniens.

Cependant, dans la station debout, le bras gauche a une tendance à demeurer en demi-flexion.

Volontairement la malade étend son avant-bras, mais si on le mobilise sur le bras par des mouvements alternatifs de flexion et d'extension, on note une résistance grandissante. Cette résistance prédomine sur les fléchisseurs.

Le phénomène de la contraction paradoxale du long supinateur se produit. Le symptôme dit « de la roue dentée » est évident.

La régression de la paralysie des membres droits, fait dire à la malade qu'elle marche mieux.

Cependant l'hypertonie prédominante sur les fléchisseurs de la jambe est toujours aussi accentuée.

On note après quelques mouvements actifs du pied gauche, des secousses myocloniques du muscle jambier antérieur.

L'épreuve de la faradisation du trapèze est positive.

En somme, la malade, entrée à l'hôpital comme une hémiplegique, en sort le 15 juin 1924 comme une parkinsonienne.

COMMENTAIRES

De ces diverses observations, il faut retenir les faits suivants :

- 1° L'existence commune d'un syndrome protubérantiel ;
- 2° La coexistence d'une raideur du type parkinsonien ;
- 3° Le mode évolutif caractérisé par la régression des symptômes de localisation, la persistance ou l'exagération des phénomènes de raideur.

Le syndrome protubérantiel

L'existence commune du syndrome protubérantiel est évidente. Dans deux cas, la constatation d'un syndrome de Millard-Gübler localisait avec précision le processus morbide.

Dans deux autres cas, on aurait pu croire, à un examen superficiel, à des symptômes vertigineux isolés.

Seule, la constatation de troubles de la sensibilité (dissociation syringomyélique), a permis de montrer la localisation protubérantielle et de ne pas diagnostiquer : vertige de Ménière ou même forme vertigineuse labyrinthique de l'encéphalite épidémique. On sait que ces formes ont été décrites par MM. Barré et Reys (de Strasbourg).

Il faut également noter à ce sujet que les diverses observations que nous apportons, ont été prises au cours de l'année 1924 au moment d'une recrudescence de l'encéphalite épidémique. La coïncidence de quatre syndromes protubérantiels de cet ordre ne peut être complètement l'effet du hasard.

Le syndrome parkinsonien

Mais le point le plus important est l'existence dans tous ces cas d'une raideur de type parkinsonien. Celle-ci demande à être recherchée avec beaucoup de soin.

Ce n'est que par l'examen précis de ses caractères, par la recherche de certains symptômes encore peu connus, qu'on peut différencier cette rigidité des autres formes de raideur : la raideur pyramidale et surtout la raideur méningée.

Quels sont les caractères spéciaux de cette rigidité ?

C'est une rigidité cinétique. Peu marquée chez le sujet au repos, elle augmente avec le mouvement.

Elle doit être recherchée au niveau de tous les muscles, car elle prédomine parfois avec plus de netteté sur tel groupe musculaire que sur tel autre.

Nous avons indiqué dans nos observations comment nous la recherchions au niveau des membres inférieurs et au niveau des membres supérieurs.

On peut également la mettre en évidence à la face, au niveau des masticateurs, en demandant au malade de faire des mouvements masticatoires d'élévation et d'abaissement de la mâchoire inférieure : L'ouverture de la bouche peut devenir très difficile, parfois même impossible au bout d'un temps variable.

Nous avons pu parfois mettre en évidence, un symptôme analogue au niveau de l'orbiculaire ; après plusieurs mouvements d'occlusion et d'ouverture des paupières, le malade ne peut plus ouvrir son œil, et l'on voit, pendant l'effort qu'il fait pour soulever la paupière supérieure, le

sourcilier se mettre en œuvre pour lutter contre la contracture de l'orbiculaire.

Le diaphragme lui-même participe très souvent à l'hypercentonie généralisée :

Si l'on demande au malade de faire une forte inspiration, on voit s'accroître, dans ce mouvement, le diamètre inférieur du thorax. Mais loin de revenir sur lui-même à l'expiration, comme chez un sujet normal, le thorax reste bloqué en inspiration, et ce n'est qu'après un moment de repos qu'il revient lentement à la position initiale.

Cette rigidité cinétique s'oppose nettement à la raideur pyramidale essentiellement statique, maxima d'emblée, diminuant même plutôt avec le mouvement.

On peut s'assurer de ce dernier fait en recherchant la mobilité passive de la main d'un hémiplégique banal à la phrase de contracture, avant que les rétractions musculaires aient définitivement fixé les déformations.

On arrive progressivement à étendre les doigts, et si l'on poursuit l'effort, on arrive à obtenir une souplesse relative des mouvements passifs des phalanges. On parvient même à l'extension complète des doigts.

Il en va tout autrement chez les parkinsoniens. Alors que le mouvement initial est facile, souvent normal, la résistance à la mobilisation passive augmente progressivement avec le mouvement.

A un degré de plus, le malade est raide d'emblée; mais cette raideur peut être vaincue par un effort progressif sans réveiller de douleur aux insertions musculaires.

Au mouvement, la rigidité augmente et se concrétise par la saillie musculaire anormale dans la position de

relâchement habituelle des muscles; parfois par l'apparition de « la roue dentée ».

Ces divers caractères opposent également la rigidité de type parkinsonien à la raideur méningée.

Celle-ci, maximum d'emblée, ne peut être vaincue au prix d'aucun effort.

Elle est souvent douloureuse spontanément; et la douleur augmente au point d'arracher des cris aux malades, comme chaque fois, que l'on cherche à vaincre une raideur de la nuque ou un signe de Kernig.

Différenciée de la raideur pyramidale et de la raideur méningée, la raideur du type décrit, prend une grosse valeur diagnostique dans les cas que nous étudions.

Elle caractérise l'état d'hypertonie musculaire que l'on peut mettre en évidence par des méthodes purement objectives telles que :

la recherche des réflexes de posture,
la recherche de l'hypertonie du trapèze à la faradisation.

Clovis Vincent a montré, en effet, à la Société de Neurologie, que lorsqu'on faradise le trapèze d'un sujet normal, la contraction musculaire cesse, dès que cesse l'excitation électrique.

La contraction persiste, au contraire, visible et palpable, chez les sujets parkinsoniens.

Cette épreuve a été positive dans toutes les observations que nous avons apportées.

A côté de ces divers signes qui mettent en évidence l'hypertonie musculaire généralisée, il faut également rechercher des symptômes qui traduisent la prédominance,

au niveau de certains muscles, de cette aptitude à garder l'état de contraction, une fois que celle-ci s'est produite.

On pourra ainsi mettre en évidence certaines actions musculaires dissociées, avec rupture de synergies musculaires normales.

De cet ordre sont :

Le signe du jambier,

Le signe de la contraction paradoxale du long supinateur.

Le signe du jambier a été étudié en détail par Jossand, dans sa thèse. Nous en extrayons la description suivante :
A l'excitation de la plante du pied ;

« Celui-ci se porte en flexion dorsale, et cette flexion dorsale persiste un certain temps. Analysons le phénomène : en même temps que la flexion dorsale se produit, surtout si le phénomène est très marqué, la pointe du pied se porte en dedans et la plante du pied d'inférieure tend à devenir interne; il tend à se produire un véritable pied bot. Dans le même temps, tous les orteils, particulièrement le gros orteil se fléchissent. La flexion dorsale du pied, avec les caractères que nous venons d'indiquer se produit et se maintient par la seule action du muscle jambier antérieur. Pendant toute la durée du phénomène, on voit le tendon de ce muscle faire saillie comme une corde rigide sous la peau du cou de pied; la palpation donne une idée de cette tension. Par contre, les muscles qui concourent d'ordinaire avec le jambier antérieur, soit à la flexion dorsale du pied, soit à la torsion du pied en dedans, restent relâchés. »

Les tendons de l'extenseur propre du gros orteil, de l'extenseur commun des orteils sont flasques à la palpation; au surplus, il a bien fallu qu'ils soient relâchés pour que la flexion des orteils se produise. Il en est de même du jambier postérieur; son tendon, qu'on peut facilement sentir en dessous et un peu en avant de la malléole interne, reste flasque. Quant au triceps sural, aux péroniers, antagonistes électriques directs du muscle jambier antérieur dans la flexion dorsale du pied, ils sont plus ou moins tendus, mais non contractés.

Dans la production et dans le maintien de la flexion dorsale du pied, le seul muscle qui soit véritablement actif, ou tout au moins dont l'action dépasse beaucoup celle des autres muscles moteurs du pied, est le muscle jambier antérieur.

.....
La flexion dorsale ainsi produite et la tension isolée du muscle jambier antérieur qui l'accompagne ne cessent pas immédiatement après leur production; elles persistent un certain temps : la persistance mesure jusqu'à un certain point le degré d'hypertonie. D'une façon générale, la durée du phénomène augmente avec le nombre des excitations qui l'ont déclenché.

.....
La façon dont cesse le phénomène est souvent caractéristique; en général, le jambier se décontracte non pas d'une façon progressive et régulière, mais par saccades, en « marche d'escalier », à la façon de certains muscles très fortement frappés de contracture parkinsonienne ».

Le signe de la contraction paradoxale du long supinateur est très voisin du précédent.

On sait que le long supinateur, muscle fléchisseur de renfort, ne se contracte qu'à partir du moment où une certaine résistance est opposée à l'action du biceps brachial et du brachial antérieur.

Chez les parkinsoniens, au contraire, on voit, après une série de mouvements passifs de l'avant-bras sur le bras se tendre la corde du long supinateur. Puis, alors que la contraction du biceps cède peu à peu, on voit persister la contraction du long supinateur, qui dessine sous la peau la saillie de son corps musculaire et maintient à lui seul la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Ces divers symptômes sont particulièrement intéressants à rechercher dans les cas où la maladie de Parkinson est encore peu évidente — et particulièrement dans les formes anormales de l'encéphalite, où ils prennent au point de vue du diagnostic une valeur toute particulière.

Le mode évolutif

Considérons maintenant l'évolution de la maladie. On retrouve généralement, dans les antécédents personnels rapprochés, soit un épisode infectieux, qualifié de grippe, avec accidents rhino-pharyngés, soit même une période d'hypersomnie passagère et qui ne prend sa valeur qu'ultérieurement.

Rappelons que divers auteurs ont insisté sur le parallélisme de recrudescence entre la grippe et l'encéphalite épidémique.

L'apparition des premiers symptômes nerveux est généralement progressive.

Ils traduisent, dans la règle, une raideur commençante. Cette raideur peut se manifester soit par des troubles moteurs, dérochement des jambes, difficulté à s'asseoir dans son lit, soit par des douleurs; au niveau des épaules, de la nuque, de la région occipitale, traduisant la contracture des muscles du cou.

Puis l'évolution procède par poussées irrégulières.

Dans l'observation n° I, la diplopie a duré quelques jours : la paralysie de la VI^e paire a été si fugace que les auteurs ont eu juste le temps de l'apercevoir.

La paralysie de la 7^e paire a été moins fugitive, tout en régressant chaque jour.

Le phénomène de Charles Bell n'a pu être observé que du 7 au 12 janvier; à la fin de la troisième semaine, la parésie faciale ne se manifestait plus que par l'occlusion imparfaite des paupières.

La thermo-anesthésie faciale droite fut complète pour le froid seulement quelques jours; elle diminua ensuite et avait disparu à la fin de la deuxième semaine. La thermo-anesthésie ne fut observée au membre supérieur gauche et aux parties adjacentes du thorax que jusqu'au quatrième jour; ensuite elle se retira et son niveau se fixa un peu au-dessous du sein.

L'impotence des membres subit des fluctuations analogues : les troubles moteurs prédominèrent d'abord aux membres supérieur et inférieur gauches; puis, tandis que

la paralysie crurale gauche diminuait, l'impotence crurale droite augmentait; cependant, le membre supérieur droit ne fut jamais aussi pris que le membre supérieur gauche. Cette tetraplégie irrégulière ne dura que quelques jours.

Dans la troisième semaine la paralysie avait quitté les membres supérieurs et s'était cantonnée aux membres inférieurs. Plus tard, au cours de la quatrième semaine, jour par jour, on vit diminuer de nouveau la force des membres supérieurs et, au vingt-huitième jour, là malade était de nouveau tetraplégique.

Dans l'observation n° IV, nous n'avons observé que trois poussées.

Ce sont les troubles de la marche, le dérochement des jambes qui ont attiré les premiers l'attention de la malade. Puis apparurent les symptômes au niveau du membre supérieur droit : faiblesse et maladresse; et, sans doute, les signes, inaperçus de la malade, d'hémiplégie faciale. Enfin, troisième poussée, plus brusque celle-là, pendant le séjour à l'hôpital, et où apparurent les troubles du côté des nerfs craniens : moteur oculaire externe, facial et auditif.

Puis, si l'on suit assez longtemps les malades, on observe, dans la règle, une rétrocession des symptômes de localisation.

C'est le cas pour les malades des observations II, III et IV. Les troubles de la sensibilité sont généralement les plus fugaces. Les troubles moteurs peuvent persister plusieurs semaines. Il semble, par contre, que les lésions de

l'appareil labyrinthique, quand elles existent, soient plus persistantes.

Les signes fonctionnels s'amendent, les vertiges disparaissent, mais les troubles des réflexes calorifiques de Barany et du vertige voltaïque de Babinski persistent longtemps après la sédation des symptômes subjectifs.

Cette fluctuation rapide des phénomènes nerveux, sans à-coup, d'une façon quasi-continue, tantôt dans un sens, tantôt dans un autre, nous paraît un caractère important de l'affection dont sont atteints de tels malades.

Cependant les phénomènes d'hypertonie parkinsonienne ne régressent pas. Bien plus, ils s'exagèrent souvent.

La malade de l'observation I a quitté l'hôpital dans un état de rigidité marqué.

La malade de l'observation IV avait, à sa sortie, un faciès figé, des attitudes, une démarche que l'on connaît bien quand on a étudié de nombreux cas de syndrome parkinsonien post-encéphalitique.

D'autres malades paraissent moins atteints. Il faudrait pouvoir les observer à nouveau plusieurs années après les accidents initiaux.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif

Le diagnostic positif des syndrômes protubérantiels que nous étudions ici est particulièrement délicat. Cela pour deux raisons :

1° On peut méconnaître leur existence en raison de l'allure fruste qu'ils présentent souvent;

2° On peut ne pas les reconnaître en raison de la variabilité et de la mobilité des symptômes.

Tel malade vient, en effet, consulter pour des vertiges. On pensera à une perturbation locale de l'appareil labyrinthique, relevant essentiellement de l'otologiste.

Faute d'un examen précis, on négligera tel autre symptôme de localisation démontrant le siège plus élevé du processus. La malade étudiée à l'observation II, par exemple, pouvait passer, à un examen superficiel, pour atteinte d'un vertige de Menière banal.

Certes, Barré a insisté sur les formes labyrinthiques, vertigineuses, de l'eucéphalite épidémique. Il n'empêche que seuls, la dissociation syringomyélique de la sensibilité dans une moitié de la face, l'abolition du réflexe cornéen permirent de localiser le processus infectieux dans la protubérance, plus exactement même, dans la partie inférieure de celle-ci : à ce niveau, en effet, le noyau de Deiters, où s'arborise le nerf vestibulaire, est adjacent à la racine descendante du trijumeau, et une lésion qui altère ce noyau peut altérer en même temps le trijumeau qui est contigu.

D'autre part, les aspects cliniques différents qui résultent de la transformation incessante des symptômes peuvent donner naissance à des difficultés parfois quasi-insurmontables pour établir la localisation prédominante du virus infectieux, chez la malade de l'observation I, il existait, lors des premiers examens, une hémiplégie alterne de type dissocié et une hémiplégie des membres du côté opposé à la précédente. Nous avons dit comment ces phénomènes s'étaient transformés à la fin de la deuxième semaine et dans le cours de la troisième.

Vers le vingtième jour, de la double hémiplégie avec paralysie faciale gauche il ne persistait guère qu'une paraplégie avec forte exagération des réflexes tendineux et signe de Babinski, tout cela des deux côtés.

Si la malade n'avait pas été observée à son début, et au jour le jour, il eut été difficile de considérer une telle paraplégie comme le reliquat d'un syndrome protubérantiel.

Il aurait été plus logique de la considérer comme liée à une lésion médullaire, d'autant plus que l'hémianesthésie dissociée n'occupait plus que la partie inférieure de l'hémi-tronc gauche et le membre inférieur correspondant. On aurait pu penser à un double syndrome de Brown-Sequard : hémianesthésie thermique gauche, monoplégie crurale droite, flanquée d'une monoplégie crurale gauche.

Il convient donc de noter la difficulté de ce diagnostic positif, et d'insister sur la nécessité de suivre attentivement, jour par jour, la marche de l'affection et les modifications des symptômes.

Le diagnostic de syndrome protubérantiel une fois posé, quels sont les éléments qui militent en faveur de son origine encéphalitique ?

Ces éléments sont de deux ordres :

Les uns positifs, les autres négatifs.

1° *Éléments positifs.* — Ce sont :

L'allure évolutive : Absence d'ictus, lenteur progressive du début, évolution capricieuse se faisant par poussées, au cours desquelles de nouveaux symptômes apparaissent tandis que d'autres régressent ;

Les symptômes concomitants d'hypertonie musculaire. Cette hypertonie demande le plus souvent à être recherchée et différenciée des raideurs diverses, surtout des raideurs pyramidale et méningée. C'est dire toute l'importance clinique de la recherche :

des réflexes de posture,
du signe du jambier,
de la contraction paradoxale du long supinateur,
des signes respiratoires,
de l'hypertonie faradique du trapèze.

Les éléments fournis par l'étude du liquide céphalo-rachidien. Ils nous paraissent beaucoup moins importants. Toutes les formules chimiques et cytologiques ont été rencontrées au cours de l'encéphalite.

L'hyperalbuminose modérée, une réaction cytologique discrète sont des faits trop courants au cours des diverses affections du névraxe pour garder ici une importance diagnostique quelconque.

Plus intéressante est l'hyperglycorachie. De l'avis de très nombreux auteurs, elle est extrêmement inconstante. Cependant quand elle existe, comme dans l'observation IV, elle constitue un appoint sérieux pour le diagnostic. Par contre, son absence ne saurait à elle seule faire écarter le diagnostic d'eucéphalite.

2° *Éléments négatifs.*

L'absence de syphilis. — Il convient d'y insister. On recherchera donc soigneusement tous les stigmates d'une syphilis acquise ou héréditaire. On pratiquera la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Chez aucune de nos malades, la syphilis ne put être décelée.

On fera une épreuve du benjoin colloïdial. On sait toute l'utilité de cette réaction dans le diagnostic de la syphilis nerveuse, et surtout de la sclérose en plaques.

L'absence de lésions cardiaques.

L'absence de phénomènes d'hypertension intracrânienne (céphalée, vomissements, bradycardie, dissociation albumino-cytologique, stase papillaire).

L'examen du fond de l'œil a une importance spéciale.

L'absence de germes dans le liquide céphalo-rachidien, mise en évidence par les cultures, les inoculations au cobaye...

Le diagnostic différentiel

Il se pose dans des conditions diverses, et, selon la prédominance de tel ou tel symptôme, on pourra penser à des affections bien dissemblables.

Devant les phénomènes de raideur avec paralysies oculaires, le premier diagnostic qui vient à l'esprit est, dans la règle, celui de méningite.

Mais la céphalée, les vomissements sont très constants, il n'y a pas d'hyperesthésie. La raideur de la nuque, du tronc, un pseudo-signes de Kernig pourraient prêter à confusion; nous avons assez insisté, dans le courant de cet ouvrage, sur les caractères bien spéciaux des raideurs au cours de l'encéphalite, pour y revenir ici.

Les caractères du liquide céphalo-rachidien, hypéralbumineuse et lymphocytose souvent massives, la constatation du bacille de Koch par examen direct, ou la preuve de sa présence par une inoculation positive au cobaye, l'évolution irrémédiable enfin tranchent le diagnostic, en ce qui concerne la méningite tuberculeuse.

L'absence de stigmates de spécificité, la réaction de Wassermann, négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien éliminent la méningite syphilitique.

La poliomyélite aiguë, dans ses formes méningées, pourrait, un moment, provoquer la confusion. Mais souvent, l'évolution ultérieure, l'apparition d'atrophies musculaires, l'abolition persistante des réflexes, les troubles des réactions électriques pouvant aller jusqu'à la réaction de dégénérescence, les séquelles durables permettent de différencier cette affection redoutable.

Quand les symptômes paralytiques dominent, on pensera tout d'abord au ramollissement par artérite ou thrombose.

Mais dans ces cas, le syndrome protubérantiel s'installe le plus souvent avec brusquerie, ordinairement après ictus. Maxima d'emblée, la paralysie demeure remarquablement

fixe. L'examen du cœur éliminera tout d'abord l'existence d'une lésion mitrale ou aortique.

La recherche des stigmates de spécificité, la notion parfois donnée par le malade lui-même d'une syphilis antérieure, l'existence de réactions humérales positives seraient en faveur de l'artérite.

Leur absence, l'existence de symptômes d'hypertonie, l'allure évolutive des troubles observés, la fluctuation des symptômes parfois légers, souvent fugaces, plaident au contraire en faveur de l'origine toxi-infectieuse.

Les tumeurs cérébrales de la région mésocéphalique, certaines néoplasies siégeant au niveau de l'angle ponto-cérébelleux sont d'un diagnostic souvent délicat.

On sait, en effet, que des symptômes d'hypertonie, dûs sans doute à l'hypertension intracrânienne peuvent coexister avec les symptômes paralytiques de localisation.

Le diagnostic entre l'encéphalite épidémique et la tumeur cérébrale a été posé par divers auteurs.

Mais la céphalée persistante, le ralentissement du pouls, la lenteur de la cérébration, les vomissements, enfin l'existence constatée à l'ophtalmoscope d'un œdème de la papille, d'une stase significative, la dissociation albumino-cytologique de la formule rachidienne sont autant d'éléments importants en faveur de la néoplasie; ils sont toujours absents dans le cas de syndrome protubérantiel aigu.

Les vertiges dominant-ils ?

Il faudra suspecter :

Un vertige de Ménière. L'examen complet de l'oreille interne par un otologiste expérimenté pourra être nécessaire surtout dans les cas frustes. Mais il faudra, aupara-

vant, avoir correctement conduit l'enquête clinique pour éviter de laisser dans l'ombre tel autre symptôme de localisation.

Une labyrinthite subaiguë non suppurée. L'examen de l'otologiste, la recherche des signes cliniques et des réactions histologiques et sérologiques du liquide céphalo-rachidien et du sang devront être poursuivis pour éviter de méconnaître la cause réelle des accidents labyrinthiques.

La sclérose en plaques. On sait, en effet, qu'elle débute souvent par des vertiges plus ou moins violents avec latéro-pulsion (Charcot et Pitres).

La confusion pourrait ici être d'autant plus facile que l'examen peut déceler une diplopie, des signes d'irritation pyramidale.

Le diagnostic reposera essentiellement sur l'absence de phénomènes d'hypertonie, sur la constatation fréquente de lésions du fond de l'œil, particulièrement la névrite rétro-bulbaire, sur l'existence d'une réaction positive du benjoin colloïdal contrastant avec une réaction de Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien.

Enfin, on pensera aux formes labyrinthiques de l'encéphalite (Barré). L'erreur ne saurait être commise que par défaut ou retard d'examen. Elle serait d'ailleurs toute relative, puisqu'elle ne porterait que sur la localisation de l'affection et non sur sa nature.

TRAITEMENT

Nous nous sommes maintenus jusqu'à présent dans l'étude de certaines formes cliniques, bien définies, quoique peu fréquentes, de l'encéphalite épidémique.

Nous voudrions pouvoir conclure en indiquant une thérapeutique spéciale, bien adaptée à ces modalités de l'affection.

Dans l'impossibilité où nous sommes de le faire actuellement, nous ne croyons pas inutile d'indiquer en un bref tableau les diverses médications qui ont été préconisées dans le traitement de l'encéphalite en général, et que l'on pourra mettre en œuvre dans les cas spéciaux que nous venons d'étudier. Le traitement général anti-infectieux sera indiqué à la phase de début :

L'abcès de fixation, préconisé par Netter, n'a pas vu son efficacité admise par tous les auteurs.

L'uroformine, en solution à 0,25 pour 100, en injection intraveineuse de 1 gr. 50 à 2 gr. par jour, peut également se prescrire en ingestion par doses fractionnées (Netter). Le salicylate de soude, en injection intraveineuses, a donné dans de nombreux cas, des résultats heureux. Il faut employer des solutions peu concentrées à 4 pour cent : comme dose 2 gr. 50 à 3 grammes pro die.

Contre l'hypertonie et la rigidité on pourra mettre en œuvre la scopolamine) (Babinski, Souques, Barré), sous forme de granulés de Bromhydrate de scopolamine de 1/4 de milligramme : un ou deux par jour, pendant quelques semaines; on règlera la durée du traitement selon la tolé-

rance du sujet. Des signes d'intoxication peuvent survenir (sécheresse de la bouche, état ébrieux, dilatation pupillaire, accélération du pouls).

L'atropine soit isolée, en injections sous-cutanées de un quart ou un demi-milligramme, soit en la faisant alterner avec la scopolamine-morphine, a été préconisée par M. Barré. Le même auteur recommande, dans les formes vertigineuses : la quinine, à faible dose, cinq à dix centigrammes, trois fois par jour, à distance des repas.

Dans les mêmes formes, on peut formuler les cachets suivants :

Stovaïne 0 gr. 01 centigramme,
Pyramidon 0,20,
Véronal sodique 0,25.

Le bromure, associé à de faibles doses d'iodure de sodium ou de potassium, a paru réduire la durée des troubles labyrinthiques.

MM. Guillaïn et Lechelle ont préconisé la teinture d'arnica à la dose de 0 gr. 50 à 3 grammes par jour.

Le cacodylate de soude (Sicard) peut être prescrit à la dose journalière de 0 gr. 20 pendant deux mois. M. Clovis Vincent utilise l'adrénaline en injections dans le pannicule adipeux de la fesse, à la dose de 1 à 2 milligramme par jour, jusqu'à ce que le malade présente des manifestations d'intolérance.

Certains auteurs ajoutent à ces médicaments l'action des agents physiques tels que : les massages doux, la rééducation motrice modérée, la balnéation tiède. Il nous a paru que ces diverses thérapeutiques allaient le plus souvent à l'encontre du but cherché.

Le repos au lit, loin du bruit, dans une atmosphère tiède nous paraissent être les meilleures conditions à remplir pour lutter contre la raideur. On sait, en effet, les effets défavorables du mouvement, du froid sur la rigidité parkinsonienne.

Quant à la thérapeutique spécifique elle n'a guère obtenu, jusqu'ici, de résultats encourageants.

Signalons cependant : les injections sous-cutanées ou intrafessières de sérum ou de plasma de convalescents (Achard et Leblanc); les injections sous-cutanées d'extrait aqueux de pédoncule cérébral et de corps strié d'encéphalitique (Sicard et Paraf); les injections de vaccin de virus encéphalitique fixé (Levaditi et Poincloux).

CONCLUSIONS

1° Parmi les formes peu fréquentes de l'encéphalite léthargique, il convient de réserver une place aux formes protubérantielles de l'affection.

2° Par leur début progressif, leur évolution par poussées avec régression de certains symptômes, apparition de nouveaux signes, ces syndrômes protubérantiels ont une allure clinique spéciale qui tend à les individualiser.

3° Le diagnostic étiologique de ces syndrômes protubérantiels, caractérisés par certaines paralysies alternes (paralysie des membres d'un côté associée à celle de certains nerfs crâniens du côté opposé (6°, 7° paires), des vertiges accompagnés d'une anesthésie dissociée à type syringomyélique dans une moitié de la face, d'abolition du réflexe cornéen, repose sur : *des signes positifs* : l'aspect évolutif déjà signalé, l'existence d'une raideur musculaire de type parkinsonien, la mise en évidence d'asynergies musculaires, un syndrome rachidien, d'ailleurs variable, mais dont l'élément important, quand il existe, est l'hyperglycorachie ; *des signes négatifs* : l'absence de syphilis, la négativité des réactions de Wassermann et du benjoin colloïdal, l'absence de symptômes d'hypertension intracrânienne, l'absence de cardiopathies.

4° Le pronostic, bon en ce qui concerne les troubles paralytiques qui, généralement, s'amendent assez rapidement, est réservé quant à l'évolution ultérieure de la

maladie, qui se fait souvent vers la constitution d'un syndrome de Parkinson post-encéphalitique.

5° Le traitement est le même que celui de l'encéphalite léthargique dans ses autres formes.

Vu : le doyen,

ROGER.

Vu : le Président de thèse,

CH. ACHARD.

Vu et permis d'imprimer :

le Recteur de l'Académie de Paris,

APPEL.

BIBLIOGRAPHIE

Achard (Ch.). — L'encéphalite léthargique, 1920.

Achard (Ch.) et Leblanc (A.). — Encéphalite, forme prolongée, troubles de l'équilibre. Bull. et Mém. soc. médic. des hôpitaux de Paris, 1920.

Achard (Ch.). — Les aspects cliniques de l'encéphalite léthargique. Paris médic., 26 juillet 1920, p. 69.

Ausset et Brassart. — Syndrôme incomplet de Millard-Gùbler à évolution subaiguë terminé par la guérison et paraissant devoir se rapporter à l'encéphalite léthargique. Soc. de Péd., 14 oct. 1920.

Babinski et Jarkowski. — Etude la raideur musculaire dans un cas de syndrome parkinsonien consécutif à une encéphalite. Réaction des antagonistes. Soc. de neurologie, 3 juin 1920.

Babonneix et M. Lévy. — La thérapeutique neurologique. Le monde médical, 15 février, 1^{er} mars 1925, n° 662.

Barré J. A. et Reys L. — L'encéphalite épidémique à Strasbourg. La forme labyrinthique. Bulletin médical 1921, n° 18.

Bouttier, Girot et Mlle Wertheimer. — Diagnostic entre séquelles d'encéphalite léthargique et tumeur cérébrale à propos d'une malade atteinte d'amaurose depuis 3 ans. Soc. de neurologie, 7 juin 1923.

Bouttier et Alajouianine. — Paraplégie en flexion avec état parkinsonien et syndrome de Parinaud.

Fisher. — Augensymptome bei encephalitis epidemica. Münchner méd. Wochenschrift 1923, p. 1285.

Jossand René. — Le phénomène du jambier antérieur dans la maladie de Parkinson et dans le parkinsonisme post encéphalitique. Th. de Paris 1924 (A. Legrand).

Lévy Gabrielle. — Contribution à l'étude des manifestations de l'encéphalite épidémique (formes prolongées et reprises tardives (1). Thèse de Paris 1922 (Vigot frères).

Marie Pierre, Binet L. et Lévy Gabrielle. — Les troubles respiratoires dans l'encéphalite épidémique. Bulletin de la Société Médicale des hôpitaux, juillet 1922.

Negro Fedele. — Fisiopatologica delle sindromi parkinsoniane. Torino stab. Lampografico 1923.

Vincent Clovis, Bernard Et., Darquier J. — Tumeur cérébelleuses avec rigidité parkinsonienne et lenteur de l'idéation. Revue neurologique de Paris n° 1, juillet 1923.

Vincent Cl. et Darquier J. — Syndrôme protubérantiel aigu probablement d'origine encéphalitique.

Vincent Cl. et Haguenau. — Essai pathogénique et thérapeutique sur la contracture parkinsonienne et sur la contracture postencéphalitique. Les sciences médicales, 31 déc. 1921.

